

**Aus dem Pathologisch-anatomischen Institut
der Universität Erlangen-Nürnberg
(Direktor: Prof. Dr. V. Becker)**

**LEBERTUMOREN IM KINDESALTER
Kasuistische und statistische Beiträge**

**Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde
dem Fachbereich Medizin
der Friedrich-Alexander-Universität
Erlangen-Nürnberg**

**vorgelegt
von
Gerardo Rodolfo Mai
aus
Concepcion / Chile**

**Aus dem Pathologisch-anatomischen Institut
der Universität Erlangen-Nürnberg
(Direktor: Prof. Dr. V. Becker)**

LEBERTUMOREN IM KINDESALTER
Kasuistische und statistische Beiträge

**Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde
dem Fachbereich Medizin
der Friedrich-Alexander-Universität
Erlangen-Nürnberg**



**vorgelegt
von
Gerardo Rodolfo Mai
aus
Concepcion/ Chile**

Die Entwicklung der deutschen
Literatur im 19. Jahrhundert
(Leipzig, 1894, 2. Aufl.)

LEBENSUNGEN IM KINDESSATZ
Kunst und soziale Bewegung

Leipzig, 1894
an der Universität
der Provinz
Leipzig



Leipzig
1894
Gedruckt bei
C. Neumann, Neudamm

Gedruckt mit Erlaubnis des Fachbereichs Medizin
der Universität Erlangen-Nürnberg

Dekan: Prof. Dr. E. Rügheimer

Referent: Prof. Dr. V. Becker

Tag der mündlichen Prüfung: 08. März 1976

Digitized by the Internet Archive
in 2026

Im Kindesalter spielt die Leber als Manifestationsorgan primärer und metastatischer Geschwülste zahlenmäßig eine untergeordnete Rolle. WHITE bestritt noch 1890 das Vorkommen derartiger Neoplasmen.

Die erste zusammenfassende Arbeit zur Frage kindlicher Lebertumoren stammt aus dem Jahre 1939 von KARLIN-WEISSMANN. Übersichten wurden in neuerer Zeit - vorwiegend aus klinischer Sicht - angefertigt in den USA (PACKARD, 1955; CLATWORTHY, 1960; FRAUMENI et al., 1968), in Japan (MISUGI et al., 1967), in England (KEELING, 1971) und in der Schweiz (HÜHNERWADL, 1961). Kasuistische Mitteilungen stammen aus verschiedensten geographischen Regionen wie Indien (RAJ, 1966) und Australien (MAC MAHON, 1971). STUCKE (1973) weist in einer kurzen Mitteilung darauf hin, daß "die Tumoren der Leber offensichtlich an Häufigkeit zunehmen". Bekannt sind Fallberichte über Lebertumoren neugeborener Haustiere (CHRISTL, 1971).

Im Sektionsgut des Pathologischen Institutes der Universität Erlangen - Nürnberg wurden in den Jahren 1972 - 1974 dreimal primäre kindliche Lebertumoren gefunden. Das war Anlaß, Art und Häufigkeit dieser Tumoren über einen langjährigen Zeitraum anhand des Sektionsgutes zu überprüfen.

Hierzu wurden Sektionsprotokoll und anatomische Diagnosen des Pathologischen Institutes Erlangen der Jahrgänge 1945 bis mit 1974 auf das Vorkommen primärer und sekundärer (metastatischer) Lebertumoren bei Kindern bis zu einem Lebensalter von 16 Jahren durchgesehen unter besonderer Berücksichtigung von klinischer Symptomatik, Tumorklassifikation, Geschwulstlokalisation und Überlebenszeit von der Erstmanifestation an. Die drei Fälle der Jahre 1972 - 1974 sollen dabei gesondert besprochen werden.

In den 30 ausgewerteten Sektionsjahrgängen wurden am Pathologischen Institut in Erlangen 3771 Obduktionen an Kindern und Jugendlichen bis zu 16 Jahren durchgeführt. Leichenöffnungen an Knaben erfolgten bedeutend häufiger (2106) als an Mädchen (1665). Die überwiegende Mehrzahl der Kinder war in den ersten beiden Lebensjahren verstorben (3204). Alters- und Geschlechtsverteilung der obduzierten Kinder sind in Abbildung 1 aufgeführt.

In 16 Fällen wurden Geschwülste in der Leber gefunden, das sind 0,42 % aller obduzierten Kinder. Bei 5 dieser Tumoren handelte es sich um Lebermetastasen extrahepatischer Primärtumoren (3 Wilms-Tumoren, 1 Glioma retinae, 1 Sympathogonion).

11 mal wurden primäre Geschwülste der Leber gefunden, das sind 0,29 % aller seziierten Kinder. Die wichtigsten klinischen und pathologisch-anatomischen Daten dieser Casus sind in Abbildung 2 zusammengefaßt. Die histologische Klassifizierung der Tumoren war erfolgt als

Hämangiom	(4)
Hämangioendotheliom	(2)
Sarkom	(2)
Mesenchymom	(1)
Hepatoblastom	(1)
primäres Leberzellkarzinom	(1)

Viermal war allein der linke Leberlappen von Geschwulstgewebe ergriffen (2 Hämangiome, 1 Sarkom, 1 primäres Leberzellkarzinom), zweimal nur der rechte Leberlappen (1 Hämangiom, 1 Mesenchymom) und in 5 Fällen beide Leberlappen gleichzeitig (2 Hämangioendotheliome, 1 Sarkom, 1 Hepatoblastom, 1 Hämangiom).

Abb. 1

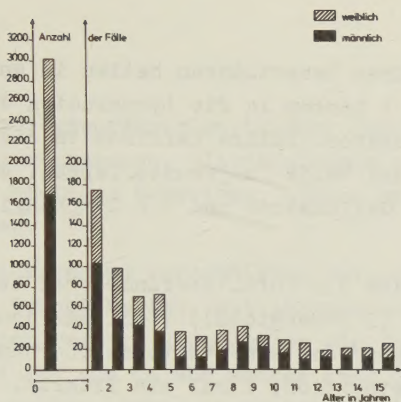


Abb. 2

S. Nr.:	Geschl.	Alter bei Erstmanifest.	Alter bei Tod	Diagnose	Lokalisation	Metastasierung im:	Erstsymptom	Laborbefunde
177/47	w.	Bei der Geburt	2 Tage	Kavernom	l. +	l.	Nebenbefund	keine Angaben
79/49	w.	42 Tage	1 Monat 3 Wochen	Indifferentes Sarkom	+ +	benachbarte Lymphknoten	Aufgetr. Abdomen	Hb: 25 g%; 1. 48 Mill. Ery keine Laborw.
96/52	m.	Bei der Geburt	2 Stunden	Hämangioendothelion	+ +	l.	Aufgetrieb. Abdomen	keine Angaben
26/58	m.	5 1/2 Monate	6 Monate	Rundzellen-Sarkom	l. +	l.	Vorwölb. l. Oberbauch	Hb: 4, 6 g%; Ery: 2, 22 Mill.; Urin o. B. Leberw. n. best.
372/61	w.	7 Monate	10 Monate	Hämangioendothelion	+ +	l.	Aufgetr. Abdomen	Anämie
533/66	m.	Bei der Geburt	6 Tage	Kavernom	l. +	l.	Tumor i. r. Oberbauch	Anämie, Hypoproteinämie GOT 54, 0 GPT 31, 5 LDH 1, 146
270/67	m.	1 Jahr	1 1/2 Jahr	Hepatoblastom	+ +	Zwerchfell bis Lungenunterl.	Aufgetr. Abd. Obstipation	Anämie, Leukozytose GOT: 32, 7; GPT 12, 7; LDH 429, 7
541/69	m.	13 Tage	4 Wochen	Angiomatosis hepatis	+ +	l.	Ikterus	Anämie i. Urin Biliverdin, Bilirubin 24, 60 GOT 2, 8 GPT 14, 5; LDH 16, 5.
19/72	w.	2 Wochen	4 Wochen	Mesenchymom	+ l.	Lunge	Aufgetr. Abdomen	Anämie, Hypoproteinämie Bilirubin 1,09 mg% GOT 18 GPT 11 LDH 575
511/73	m.	8 Wochen	4 Monate	kapilläres Hämangiom	+ l.	l.	Nebenbefund	Rotes Blutbild o. B. keine Leberwerte
127/74	m.	6 Monate	7 Jahre	Primäres Leberzelica bei klein-knotiger Lebercirrhose	l. +	l.	Ikterus	Rotes Blutbild o. B. GOT 100; GPT 110; LDH 280.

Drei der primären Lebertumoren hatten in andere Organe metastasiert: 1 Sarkom in die Lymphknoten der Leberpforte, das hepatozelluläre Karzinom in die Zwerchfellunterflächen und beide Lungenunterlappen, das Mesenchymom in die Gallenblase und als Lymphangiosis in die Lunge.

2 Tumoren wurden als Zufallsbefunde erst bei der Obduktion entdeckt (2 Hämangiome), 7 mal war das aufgetriebene Abdomen und/oder eine tastbare Oberbauchresistenz klinisches Erstsymptom, 2 mal ein Ikterus.

Das Vorkommen primärer Lebertumoren in Abhängigkeit vom Lebensalter ist in Abbildung 3 angegeben. Dabei waren 3 Geschwülste bereits bei der Geburt vorhanden (2 Hämangiome, 1 Hämangi endothelium). 6 Neoplasmen wurden während der ersten 6 Lebensmonate diagnostiziert, dabei muß davon ausgegangen werden, daß einige dieser Tumoren (1 Sarkom, 1 Mesenchymom, 1 Hämangiom) bereits bei der Geburt vorhanden waren, da die Erstmanifestation innerhalb der ersten zwei Lebensmonate erfolgte. Das hepatozelluläre Karzinom wurde mit 1 Jahr diagnostiziert und führte 6 Monate später zum Tode. Bei dem Kind mit dem primären Leberzellkarzinom wurde bereits im Alter von 6 Monaten eine Leberzirrhose biotisch gesichert; das Kind starb mit 7 Jahren. In welchem Zeitabschnitt die Zirrhose zur Entstehung des Tumors geführt hatte, ist unbekannt.

Von den 11 primären Lebergeschwülsten waren 7 bei Kindern männlichen und 4 bei Kindern weiblichen Geschlechtes aufgetreten, das gibt ein Verhältnis von fast 2:1. Die 7 obduzierten Knaben mit Neoplasmen entsprechen 0,33 % aller männlichen Kindersektionen (2106) gegenüber den 4 Mädchen mit Tumoren bei einem Prozentsatz von 0,24 bei insgesamt 1665 weiblichen Obduktionen.

Kasuistik:

Fall 1

Vier Monate alt gewordener weiblicher Säugling*. Unauffällige Familienanamnese. Klinikaufnahme wegen zunehmender Trinkunlust, häufigen Schreiens, Blässe und Zunahme des Leibesumfanges.

Bei der Klinikaufnahme vorgewölbttes Abdomen, gespannte Bauchdecken. Grobhöckerige, gut abgrenzbare Resistenz 12 cm unter dem rechten Rippenbogen bis fast zum Leistenband reichend und von da aus schräg nach oben über den Nabel hinweg an den linken Rippenbogen grenzend. Stuhl partiell acholisch, kein Ikterus.

Labordaten: Hb 9,6 g%, 3,47 Mill. Erythrozyten, 14 800 Leukozyten. Im Differentialblutbild 4 Eosinophile, 50 Segmentkernige, 32 Lymphozyten, 6 große Monozyten, Thrombozyten im Normbereich. Das Bilirubin 1,09 mg% (indirektes 1,09 mg%, direktes 0,0 mg%). GOT 18 mU, GPT 11 mU, LDH 575 mU. Gesamteiweiß 4,0 g%. Unauffällige Elektrolytwerte im Serum. Keine Bestimmung des alpha-Fetoproteins. Im Leberszintigramm ein multizentrischer, deformierender Prozeß im rechten Leberlappen.

Bei Probelaparotomie inoperabler Tumor im rechten Leberlappen. Einleitung einer cytostatischen Therapie mit Aktinomycin D^R und Vincristin^R. Todeseintritt unter den Zeichen einer respiratorischen Insuffizienz bei gleichzeitigem Ileus.

Bei der Sektion (SN 19/72) fand sich eine weitgehende blastomatöse Durchsetzung des rechten Leberlappens (Abb. 4), das Lebergewicht 1000 g. Zwerchfell extrem kranial verdrängt und in Höhe der dritten Rippe stehend, das Darmkonvolut nach kaudal gedrückt. Von der Schnittfläche des

*Herrn Professor Dr. A. Windorfer, Direktor der Universitäts-Kinderklinik Erlangen, danken wir für die Erlaubnis zur Einsicht in die Krankenblätter.

Abb.3

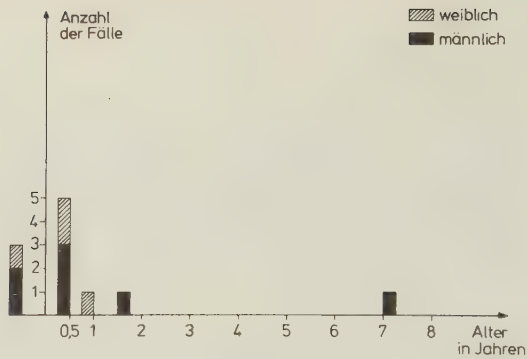


Abb.4

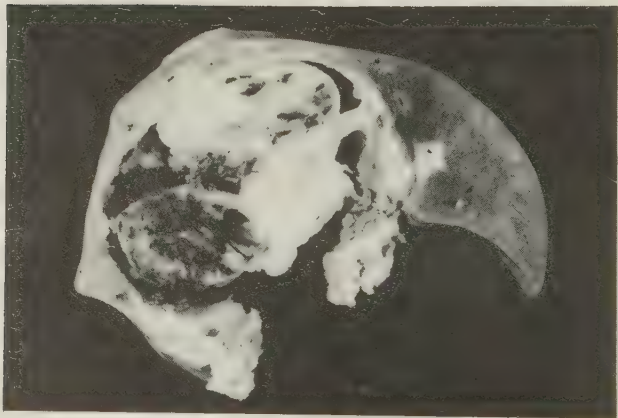
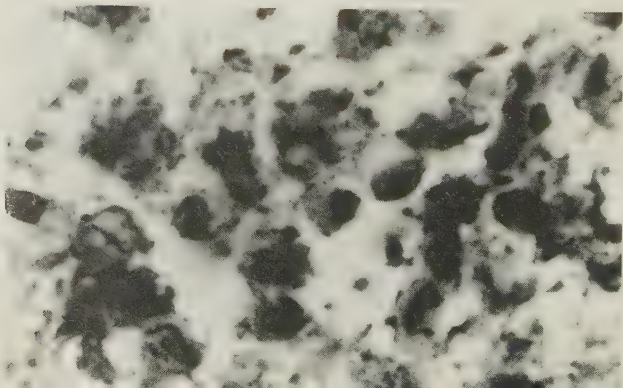


Abb.5



Tumors fließt reichlich glasig-mukoider Flüssigkeit ab. Das Neoplasma in die Leberpforte penetriert. Blastomatöse Durchsetzung der Gallenblase und Ummauerung des Ductus hepaticus. Lymphangiosis blastomatosa beider Lungen.

Histologisch findet sich ein Geschwulstgewebe unterschiedlicher Zelldichte mit ausgedehnten Nekrosezonen. Es dominieren teils spindelige, teils rundliche mittelgroße Zellen. Anisochromatische Zellkerne, selten Mitosen. Im Cytoplasma vereinzelt kleine PAS-positive Partikel oder Fetttropfen (Sudan-Färbung) (Abb. 5). In den Tumorrandpartien ein deutliches infiltratives Wachstum mit diskreten Eisensablagerungen. Geringe Neubildung kollagener Fasern. Innerhalb des Tumors ein irreguläres Netzwerk argyrophiler Fasern. Perivasale und peribronchiale Lymphgefäße der Lunge dilatiert und prall mit Geschwulstgewebe gefüllt (Abb. 6). Keine epithelialen Geschwulstformationen.

Diagnose: Mesenchymom*.

Fall 2

Vier Monate alt gewordener männlicher Säugling mit unauffälliger Familien- und Schwangerschaftsanamnese. Zwei Wochen post partum Verdacht eines Vitium cordis.

Klinikaufnahme in der achten Lebenswoche in reduziertem Allgemeinzustand. Tachypnoe, Tachycardie, massive Pyodermie. Leber zwei Querfinger unterhalb des rechten Rippenbogens.

Laborbefunde: Hb 16,4 g%, 5,24 Mill. Erythrozyten, 10 100 Leukozyten. Im Differentialblutbild 55 Segmentkernige, 37 Lymphozyten, 6 große Monozyten, 1 Eosinophiler. Der Harn-

*"Mesenchymom" ist ein Sammelbegriff für alle vom pluri-potentiellen Mesenchym ausgehenden Tumoren, die früher entsprechend ihrer verschiedenen Differenzierung mit ... zusammengesetzten Namen belegt wurden, wie: "Angio-Myo- Lipo-Sarkom" (MEISTER et al., 1974).

stoff 47 mg%. Alle übrigen Laborwerte unauffällig. Transaminasen und alpha-Fetoprotein nicht bestimmt.

Der Todeseintritt erfolgte unter den Zeichen eines globalen Herzversagens 4 Monate nach der Geburt. Bei der Sektion (SN 511/73) fand sich eine Fibroelastosis endomyocardica connata. Massive chronische Blutstauung im großen Kreislauf. Als Nebebefund subkapsulär zwischen Pfortader und Einmündung der Lebervenen in die Vena cava inferior im rechten Leberlappen ein grau-weißer Gewebeknoten von 12 x 1 x 6 mm (Abb. 7).

Histologisch liegt ein mäßig zelldichtes Geschwulstgewebe in der Leber vor, das von massenhaften kapillären Blutgefäßen aufgebaut wird, die zumeist Blut enthalten. Abschnittsweise sind lumenlose Kapillarsprossen vorhanden, so daß die Geschwulst an das sogenannte Gemmangiom (ORSOS, 1934; SCHMIDT 1937) erinnert. An der Grenze zum Lebergewebe deutliches infiltratives Wachstum, wobei das Geschwulstgewebe inselförmig das bodenständige Parenchym respektiert (Abb. 8). Keine Nekrosen, keine Mitosen, keine wesentliche Zell- und Kernpolymorphie.

Diagnose: Vorliegend kapilläres (kongenitales?) Hämangiom, abschnittsweise nach Art eines Gemmangioms wachsend

FALL 3

7 Jahre alt gewordener Knabe. Die Großeltern mütterlicherseits beide an Leberzirrhose erkrankt, die Großmutter an Ösophagusvarizenblutung verstorben. Die Mutter des Kindes mit 25 Jahren an einer "chronisch-aggressiven Hepatitis" erkrankt. Das Australia-Antigen war mehrfach negativ. Bei der jüngeren Schwester des verstorbenen Kindes wurde im Alter von 19 Monaten eine Zirrhose der Leber unbekannter Ursache diagnostiziert.

Im Alter von 6 Monaten Leberblindpunkt wegen Gelbsucht.

Abb.6



Abb.7



Histologisch Leberzirrhose. Anschließend Corticoid-Langzeitbehandlung. Mit 7 Jahren Verschlechterung des Allgemeinzustandes. Vorwölbung des Abdomen, Bauchschmerzen.

Bei Klinikaufnahme in Gesicht, dem Rumpf und an den Extremitäten zahlreiche Teleangiektasien. Kein Ikterus. Palmarerythem. Leber 3 cm unterhalb des rechten Rippenbogens, Milz 9 cm unter dem linken Rippenbogen zu tasten. Kein Aszites.

Laborwerte: Blutsenkungsreaktion 23/52 mm n.W., rotes Blutbild und Differentialblutbild unauffällig. 150 000 Thrombozyten. Gerinnungswerte im Normbereich. Bilirubin 0,7 mg%. Alkalische Phosphatase 190 mU, GOT 145 mU, GPT 78 mU, Gamma-GT 170 mU, GLDH 63,7 mU, LDH 280 mU. Das alpha-Fetoprotein im Normbereich. Im Leberszintigramm ausgeprägte Hepatosplenomegalie mit Zeichen verminderter Aktivität im linken Leberlappen. Das Kind verstarb bei hochgradiger Kachexie im Kreislaufversagen.

Bei der Sektion (SN 127/74) kleinknotige Leberzirrhose mit völligem Organumbau. Multizentrisch wachsendes primäres Leberzellkarzinom im rechten und linken Leberlappen (Abb.9). Das Lebergewicht 3900 g. Ausgedehnte Tumoreinbrüche in die intrahepatischen Pfortaderäste mit zapfenartiger Tumorthrombose im Stamm der Vena portae. Das Milzgewicht 620 g. 300 ml bernsteinfarbener Aszites.

Bei der histologischen Untersuchung der nicht vom Tumor durchsetzten Leberanteile ist die Grenzplatte nur noch stellenweise erhalten. Fingerförmig strecken sich Bindegewebsstraßen in das Lebergewebe und splintern dieses auf. Die Leberzellkerne von ungleichmäßiger Größe, vereinzelt Doppelkerne. Geringe feinstaubige intrazelluläre und großtropfige extrazelluläre Ablagerung von Gallefarbstoff. Herdförmig geringe Proliferation intralobulärer Gangsepithelien. In den Tumorbezirken (Abb. 10) erhebliche Polychromasie und Anisocytose. Einblutungen und Nekrose-

Abb. 8

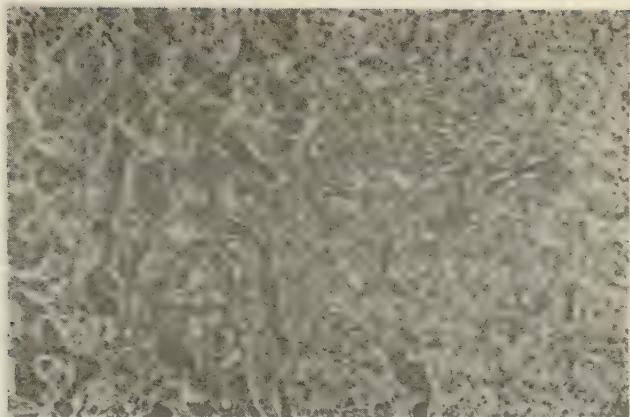


Abb. 9

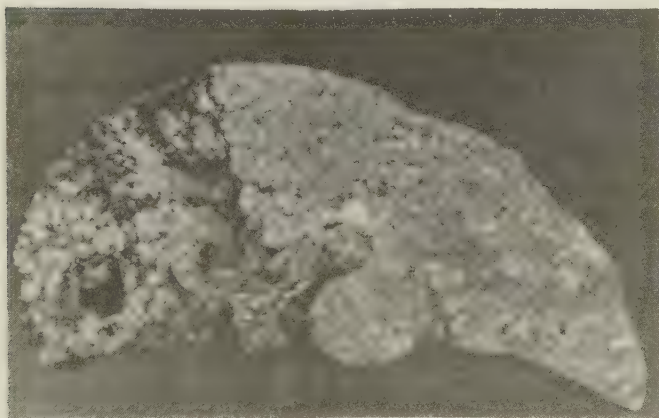
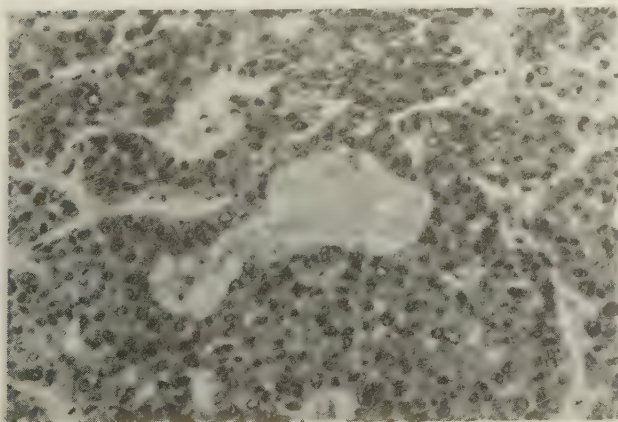


Abb. 10



zonen wechseln. Strang- oder bandartige Anordnung der Tumorzellen.

Diagnose: Multizentrisches primäres Leberzellkarzinom bei kleinknotiger Leberzirrhose.

Epikrise: Aus der Familienanamnese sind mehrere Fälle von Lebererkrankungen bekannt (beide Großeltern, Mutter, Schwester und Bruder), insgesamt 5 Personen. Eine genetische Untersuchung* erbrachte keine Hinweise auf das Vorliegen eines einzigen zirrrosewirksamen Faktors. Die Lebererkrankung der Mutter ("chronisch-aggressive Hepatitis") wahrscheinlich virusbedingt. Die Zirrhose der Großeltern offenbar auf ein gemeinsames toxisches und/oder infektiöses Agens zurückzuführen. Eine gemeinsame genetische Ursache der Leberzirrhose wird, nachdem Defekte im Eisen-, Kupfer-, Kohlehydrat- und Aminosäurestoffwechsel ausgeschlossen wurden, nur bei beiden Geschwistern für möglich gehalten. Für diesen Fall wird ein einfach autosomal-rezessiver oder ein polygener Erbgang angenommen.

* Herrn Priv. Doz. Dr. Rott, Institut für Humangenetik und Anthropologie der Universität Erlangen-Nürnberg danken wir für epikritische Auswertungen der Familienanamnese.

Diskussion:

Primäre Tumoren sind im Kindesalter selten. Wir fanden bei 3771 Obduktionen 11 Geschwülste (0,29 %). Setzt man in Rechnung, daß es sich oftmals "nur" um gutartige Geschwülste handelt, die lokal wachsend ohne Rückwirkung auf den Gesundheitszustand der Patienten waren, so wird die klinische Gesamtbedeutung dieser Geschwulstgruppe weiter eingeengt.

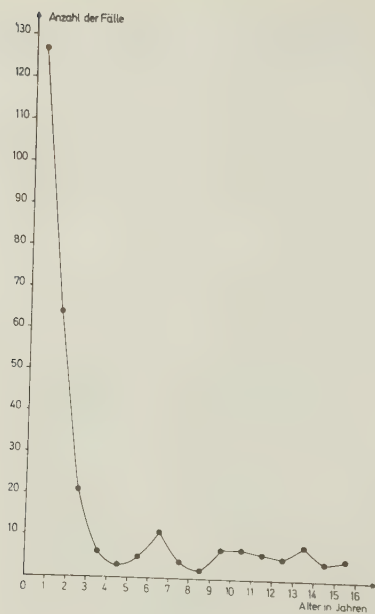
Zur Häufigkeit kindlicher Lebertumoren liegen Berichte vor, die mit unseren Untersuchungen nur bedingt vergleichbar sind, da die Bezugsgrößen variieren. HELBIG (1969) berichtete über 2 maligne Lebergeschwülste bei 83 Geschwulstoperationen im Kindesalter. In der Bremer Kinderklinik wurden in einem Zeitraum von 20 Jahren 18 mal Lebertumoren diagnostiziert (GERHARD und WILlich, 1969). PACKARD (1955) hat bei 126 000 stationären Aufnahmen 9 primäre Lebertumoren bei Kindern bis 14 Jahren gefunden, das sind 0,007 % aller stationären Aufnahmen. MISUGI et al. (1967) haben in 17 Jahren im Sektionsgut 24 Tumoren gefunden, aber keine Angaben zur Häufigkeit der Gesamtsektionen gemacht. POLLICE (1973) zählte in Biopsiematerial von 70 000 Fällen 8 Kinder mit primärem Leberneoplasma.

Die Untersuchungen von WOHLGEMUTH (1960) basieren auf dem Sektionsgut. Bei 4712 kindlichen Sektionen konnten 5 primäre Lebertumoren gezählt werden (0,11 %). RICKERS hat 1963 in der Literatur 464 Fälle primärer Leberneoplasmen gezählt. GUTJAHR et al. (1975) beobachteten im Laufe von 12 Jahren in der Universitäts-Kinderklinik Mainz 10 Kinder mit malignen epithelialen Lebertumoren (bei insgesamt 400 Malignomen).

KARLIN-WEISSMANN (1963) errechnete, daß 6,38 % aller bösartigen Tumoren primäre Lebertumoren sind und SALOMONE (zit. in GLATZL, 1961) fand einen Prozentsatz von 3,22.

Geographische Unterschiede werden vermutet. KASAI et al. (1967) weisen darauf hin, daß primäre Leberkarzinome in

Abb. 11



Japan häufiger als in anderen Ländern vorkommen sollen.

Die überwiegende Mehrzahl der Tumoren unseres Untersuchungsgutes (10 von 11 Fällen) wurden bereits im ersten Lebensjahr klinisch und/oder pathologisch-anatomisch nachgewiesen. Diese Tendenz ergibt sich auch in allen größeren Untersuchungsreihen. In Abbildung 11 ist die Altersverteilung von 285 primären Leberneoplasmen in Form einer Literaturzusammenstellung aus 22 Publikationen* einschließlich der eigenen Ergebnisse aufgeführt. Danach war die Mehrzahl der Tumoren im ersten und zweiten Lebensjahr aufgetreten. Es bleibt offen, ob es sich tatsächlich um einen echten Tumorgipfel handelt, da die Kindersterblichkeit in den ersten beiden Lebensjahren am höchsten ist.

Wir fanden im eigenen Untersuchungsgut 7 mal primäre Lebergeschwülste bei Knaben und 4 mal bei Mädchen. Das Überwiegen der Geschwülste bei Knaben ist teilweise erklärbar aus dem Überwiegen der Knabensektionen.

BÖHMIG (1962) verneint eine Geschlechtsdisposition. RICKERS (1963) fand 58 % der Lebertumoren bei Knaben und 42 % bei Mädchen, PETTINIARI (zit. in GERHARD et al., 1969) 68 % bei Knaben und 32 % bei Mädchen. Andererseits waren im Untersuchungsgut von GUTJAHR et al. (1975) 6 Mädchen und 4 Knaben betroffen. Es bleibt demnach unklar, ob es eine Geschlechtsdisposition gibt.

Als häufigster bösartiger Lebertumor im Kindesalter gelten die Leberkarzinome; ihre relative Häufigkeit wird mit 58,6 % (HELBIG, 1969) und 55 % (STEFFEN, zit. in GERHARD et al., 1969) im Verhältnis zu den anderen bösartigen Tumoren angegeben.

*STEINER, 1937; LEFFERS, 1941; MILMAN, 1951; BIGELOW, 1953; WILLIAMS, 1954; LORIMER, 1955; PACKARD, 1955; KOCH et al., 1959; SHORTER et al. 1960; WOHLGEMUTH, 1960; NASH et al., 1961; GLATZL, 1961; HÜHNERWADEL, 1961; WUESTER et al., 1961; BÖHMIG, 1962; MISUGI et al., 1967; ISHAK, 1967; GERHARD et al., 1969; HELBIG, 1969; KEELING, 1971; GOLDMAN et al., 1969.

GRISS et al. (1971) sind eingegangen auf die Frage der Unterschiede zwischen frühkindlichen Leberkarzinomen und Leberkarzinomen bei älteren Kindern, vorwiegend auf der Grundlage von Zirrrosen.

Wir fanden in unserem Untersuchungsgut 7 bösartige Geschwülste der Leber, davon zwei Leberkarzinome, einmal auf dem Boden einer Leberzirrhose bei einem 7 Jahre alten Kind entstanden. Im Gegensatz zu den anderen Autoren (KARLIN-WEISSMANN, zit. in RICKERS; CLATWORTHY, 1960; KEELING, 1971; POLLICE, 1973) überwiegen in unserem Material die nichtepithelialen Neoplasmen (9 mal) über die Tumoren epithelialer Provenienz (2 mal).

GRASSER (1969) weist darauf hin, daß Geschwülste epithelialer Herkunft vorwiegend Knaben betreffen, während Sarkome und Mischgeschwülste in erster Linie bei Mädchen auftreten. Die zwei Leberkarzinome unseres Untersuchungsgutes betreffen Knaben.

Zusammenfassung:

Art und Häufigkeit primärer kindlicher Lebertumoren wurden bei insgesamt 3771 Obduktionen der Jahre 1945 bis 1974 untersucht. Bei 11 Kindern (0,29 % aller Sektionen) wurden primäre Lebertumoren gefunden. Es handelte sich um 4 Hämangiome, 2 Hämangioendotheliome, 2 Sarkome, 2 Leberkarzinome und 1 Mesenchymom. Die Mehrzahl der Geschwülste war bereits bei der Geburt vorhanden.

Abbildungslegenden:

- Abb. 1: Alters- und Geschlechtsverteilung des Untersuchungsgutes.
- Abb. 2: Ausgewählte klinische und pathologisch-anatomische Daten von 11 Kindern mit primären Lebergeschwülsten. Die links in der Spalte "Lokalisation" stehenden Angaben zeigen den Tumorsitz im rechten Leberlappen, die rechts stehenden Angaben die Tumorlokalisation im linken Leberlappen an.
- Abb. 3: Alters- und Geschlechtsverteilung von Kindern mit primären Lebertumoren (eigene Fälle).
- Abb. 4: Mesenchymom. Blastomatöse Zerstörung des rechten Leberlappens mit ausgedehntem nekrotischem Zerfall im Zentrum der Geschwulst (SN 29/72: 4 Monate alt gewordener weiblicher Säugling).
- Abb. 5: Mesenchymom. Polymorphe Zellen mit anisochromatischen Zellkernen. Im Cytoplasma eben erkennbare dunkle Punkte: PAS-positive Partikel (SN 19/72). PAS-Färbung, x480.
- Abb. 6: Metastasiertes Mesenchymom. Lymphangiosis blastomatosa der Lunge. Die Bronchusschleimhaut an der Oberfläche erhalten. Reichlich PAS-positive Partikel (schwarze Punkte). SN 19/75; x300.
- Abb. 7: Gemmangiom der Leber. Unverändertes Lebergewebe dunkel, Tumor hell, im Original 12 x 1 x 6 mm mesend. 4 Monate alt gewordener männlicher Säugling. SN 511/73. Histologischer Schnitt,astica van Gieson, auf Objektträger aufgezogen.
- Abb. 8: Kapilläres Hämangiom, nach Art eines Gemmangioms wachsend. In der Peripherie infiltratives Wachstum, teilweise lumenlose Kapillarsprossen. Inmitten der Geschwulst inselförmiges Lebergewebe. SN 511/73. Hämalaun/Eosin, x300.
- Abb. 9: Kleinknotige granuläre Leberzirrhose. Völliger Organumbau. Multizentrisches Leberkarzinom im rechten Leberlappen. Im Bereich des Tumors flächige Einblutungen (dunkle Punkte). 7 Jahre alt gewordener Knabe. SN 127/74.
- Abb. 10: Primäres hepatozelluläres Karzinom. Dichtzelliges Geschwulstgewebe, abschnittsweise (linke obere Bildkante) mit Lebergewebsimitaten. Hämalaun/Eosin, x350. SN 127/74.
- Abb. 11: Altersverteilung von Kindern mit primärem Lebertumor (Zusammenstellung aus der Literatur).

Literatur:

- ANDERSEN, D.H.: Tumors of infancy and childhood
Cancer, 4, 890 - 906 (1951)
- BAGGENSTOSS, A.H.: The pathology of tumors of the liver in
infancy and childhood.
In Pack, G.T., Islami, A.H.:
Tumors of the liver. Recent results in
cancer research. Springer: Berlin, Heidel-
berg, New York 26 (1970)
- BIGELOW, N.H., WRIGHT, A.W.: Primary carcinoma of the liver in
infancy and childhood
Cancer, 6, 170 - 177 (1953)
- BÖHMIG, H.J.: Das embryonale Hepatom
Zbl.allg.Path.path.Anat. 102, 26 - 38 (1962)
- BRUNI, R.: Su due casi di angioendoteliosarcoma
primitivo in fegato di bambino
Minerva pediat. 8, 4 - 11 (1956)
- BRUNSCHEWIG, A.: The surgery of hepatic neoplasms with
special reference to right and left hepatic
lobectomies
Cancer, 8, 1226 - 1233 (1955)
- CHRISTL, H.: Dysontogenetische Lebertumoren bei Neu-
geborenen
Berl.-Münch.tierärztl.Wschr. 84, 354 - 355
(1971)
- CLATWORTHY, H.W., B. OLES, E.T., KOTTMEIER, P.K.: Liver tumors
in infancy and childhood
Ann.Surg. 154, 475 - 484 (1961)
- CLATWORTHY, H.W., BOLES, E.T., NEWTON, W.A.: Primary tumors
of the liver in infants and children
Arch.Dis.Child. 35, 22 - 30 (1960)
- DONOVAN, E.J., SANTULLI, Th.V.: Resection of the left lobe of
the liver for mesenchymoma
Ann.Surg. 124, 90 - 93 (1946)
- FANCONI, G., WALLGREEN, A.: Lehrbuch der Pädiatrie
Schwabe & Co., Basel/Stuttgart (1967)
- FRAUMENI, J.F., MILLER, R.W., HILL, J.A.: Primary carcinoma
of the liver in childhood
An epidemiologic study
J.Nat.Cancer Inst. 40, 1087 - 1099 (1968)
- GERHARD, K., WILlich, E.: Die primären Lebertumoren im Kindes-
alter
Z.Kinderchir.Suppl. zu Bd. 6, 276 - 289
(1969)

- GLATZL, J.: Primäre Lebergeschwülste im Kindesalter
Frankf.Z.Path. 71, 14 - 32 (1961)
- GOLDMAN, R.L., FRIEDMAN, N.B.: Rhabdomyosarcohepatoma in an adult and embryonal hepatoma in a child
Amer.J.Clin.Path., Vol. 51, No. 1, 137 - 143 (1969)
- GRASER, F.: Primäre Malignome der Leber bei Kindern
Z.Kinderchir.Suppl. zu Bd. 6, 270 - 275 (1969)
- GRISS, P., SCHULZ, U.: Beitrag zur Frage des "Cancer avec Cirrhose" (HANDT) im Kindesalter
Acta hepato-splenologica 18, 262 - 273 (1971)
- GUTJAHR, R., HÖHN, P., WAGNER, R.: Maligne epitheliale Lebertumoren im Kindesalter
Dtsch.med.Wschr. 100, 584 - 589 (1975)
- HELBIG, D.: Primäre maligne Lebertumoren im Säuglingsalter
Z.Kinderchir.Supp. zu Bd. 6, 262 - 270 (1969)
- HÖHNERNADEL, U.: Lebertumoren im Kindesalter
Med.Inaug.Diss., Basel, (1961)
- ISHAK, K.G., GLUNZ, P.R.: Hepatoblastoma and hepatocarcinoma in infancy and childhood. Report of 47 cases
Cancer, 20, 396 - 422 (1967)
- KARLIN-WEISSMANN, A.: Etude documentaire et critique des tumeurs malignes des organes digestifs abdominaux chez l'enfant
These de Nancy (1939)
zit. bei RICKERS, H.J., Lebertumoren im Kindesalter
Med.Inaug.Diss., Bonn (1963)
- KASAI, M., KIMURA, S., WATANABE, I.: Primary carcinoma of the liver in infancy and childhood
Z.Kinderchir. 4, 347 - 355 (1967)
- KEELING, J.V.: Livertumors in infancy and childhood
J.Path. 103, 69 - 85 (1971)
- KOCH, K., BRADFORD, J.: Primary carcinoma of the liver in infancy
Amer.J.Dis.Child. 98, 86 - 89 (1959)
- LEFFERS, I.: Über eine seltene, maligne Mischgeschwulst der Leber bei einem 16 Monate alten Knaben
Beitr.path.Anat. 105, 203 - 218 (1941)
- LORIMER, W.S. Jr.: Right hepatectomy for primary mesenchymoma of the children
Ann.Surg. 141, 246 - 250 (1955)

- MAC MAHON, R.A., LAMBERT, T.F., BEVAN, M.: Problems in the diagnosis and management of the hepato-blastoma
Aust.pediat.J. 7, 11 - 113 (1971)
- MEISTER, P., WESTENFELDER, S.: Mesenchymom
Med.Welt 25, 707 - 710 (1974)
- MILMAN, D.H., GRAYZEL, D.M.: Mixed tumor of the liver
Amer.J.Dis.Child. 81, 408 - 420 (1951)
- MISUGI, K., OKAJIMA, H., MISUGI, M., NEWTON, W.A.: Classification of primary malignant tumors of liver in infancy and childhood
Cancer, 20, 1760 - 1771 (1967)
- NASH, A., STOUT, A.P.: Malignant mesenchymomas in children
Cancer, 14, 524 - 533 (1961)
- NISSEL, W.: Die Mischgeschwülste der Leber
Virchows Arch. 269, 446 - 457 (1928)
- PACKARD, G.B., PALMER, H.D.: Primary neoplasms of the liver in infants and children
Ann.Surg. 142, 214 - 227 (1955)
- PETTINIARI, V., zit. in: GERHARD, K., WILLICH, E.: Die primären Lebertumoren im Kindesalter
Z.Kinderchir.Suppl.zu Bd. 6, 276 - 289 (1969)
- PICKRELL, K.I., CLAY, R.C.: Lobectomy of the liver
Report of three cases
Arch.Surg.48, 267 - 277 (1944)
- POLLICE, L.: Primary hepatic tumors in infancy and childhood
Amer.J.Clin.Path. 60, 512 - 521 (1973)
- RAJ KUMAR, SHIVDER SINGH: Primary carcinoma of the liver in infancy
Indian J.Pediat. 33, 107 - 110 (1966)
- RICKERS, H.J.: Lebertumoren im Kindesalter
Med.Inaug.Diss., Bonn (1963)
- ROSENBUSCH, H.: Zur Entstehung des primären Lebercarcinoms
Virchows Arch. 261, 327 - 371 (1926)
- SCHMIDT, H.: Zur Kenntnis des Gemangioms und seiner Beziehung zum Angiosarkom
Frankf.Z.Path. 51, 43 - 62 (1937)
- SHORTER, R.G., BAGGENSTOSS, A.H., LOGAN, G.B., HALLENBECK, G.A.: Primary carcinoma of the liver in infancy and childhood
Pediat. 25, 191 - 203 (1960)

- STEINER, M.M.: Primary carcinoma of the liver in childhood. Report of two cases, with a critical review of the literature.
Amer.J.Dis.Child. 55, 807 - 824 (1937)
- STOUT, A.P.: Mesenchymoma, the mixed tumor of mesenchymal derivatives
Ann.Surg. 127, 278 - 290 (1948)
- STUCKE, K.: Lebertumoren im Kindesalter
In: Aktuelle Hepatologie. 4. Lebersymposium in Vulpera/Schweiz
Eds.: H.A. Kühn, N.G. Markoff, M.S. Meier
Thieme, Stuttgart 1973
- WHITE, zit. bei GERHARD, K., WILlich, E.: Die primären Lebertumoren im Kindesalter
Z.Kinderchir.Suppl. zu Bd. 6, 276 - 289 (1969)
- WILLIAMS, A.W.: Livertumors of mixed type
British J.Surg. 41, 13 - 15 (1954)
- WOHLGELUTH, B.: Maligne Mischtumoren der kindlichen Leber
Z.Kinderheilkd. 84, 39 - 50 (1960)
- WUESTER, W.O., KNAUER, W.H.: Complete right lobectomy for rare teratoid liver cancer in infancy
Cancer, 14, 361 - 363 (1961)

Für die Überlassung des Themas danke ich an dieser Stelle Herrn Professor Dr. V. Becker, Direktor des Pathologischen Instituts der Universität Erlangen-Nürnberg.

Ebenfalls danke ich Herrn Professor A. Windorfer, Direktor der hiesigen Universitätskinderklinik für die freundliche Erlaubnis zur Einsichtnahme in die Krankenblätter.

Mein besonderer Dank gilt Herrn Dr. Dr. P. Brunner und Herrn Dr. W. Gathman, die mir bei der Abfassung der Arbeit mit Hinweisen und Ratschlägen sehr geholfen haben.

Lebenslauf

Am 15.2.44 wurde ich als Sohn des Textiltechnikers Rudolf Mai und seiner Frau Ruth, geb. Pinkes, in Concepcion (Chile) geboren. Von 1950 bis 1963 besuchte ich die Deutsche Schule in La Paz, Bolivien, wo ich auch die Reifeprüfung ablegte.

Nach einem halbjährigen Vorbereitungskurs im Studienkolleg der Universität Erlangen-Nürnberg immatrikulierte ich mich an der dortigen Medizinischen Fakultät im Sommersemester 1964. Am 12.2.70 legte ich die ärztliche Prüfung mit Erfolg ab.

Meine Medizinalassistentenzeit absolvierte ich in der Inneren Abteilung der Medizinischen Klinik der Universität Erlangen-Nürnberg und an der Chirurgischen Abteilung des Städt. Krankenhauses Bad Windsheim. Meine Approbation erhielt ich am 26.4.71.

Nun bin ich als chirurgischer Assistent im Städt. Krankenhaus Friedrichshafen beschäftigt und strebe den Facharzt für Chirurgie an.

Gerardo Mai

